UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 53

FACULTÉ DE MEDECINE

LA

CHORÉE DE SYDENHAM

MALADIE ORGANIQUE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 4 Juin 1912

PAR

Jacques SAUDINO

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX

Né le 3 juin 1886, à la Roque-d'Anthéron (Bouches-du-Rhône)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

MAIRET, Professeur, *Président.*
VIRES, Professeur
DELMAS, Agrégé
EUZIERE, Agrégé
} *Assesseurs.*

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE
3, Rue Ferdinand-Fabre, 3

1912

LA

CHORÉE DE SYDENHAM

MALADIE ORGANIQUE

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

N° 53

FACULTÉ DE MEDECINE

LA

CHORÉE DE SYDENHAM

MALADIE ORGANIQUE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 4 Juin 1912

ACAD.
LÉGD.BAT.
BIBL.

PAR

Jacques SAUDINO

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX

Né le 3 juin 1886, à la Roque-d'Anthéron (Bouches-du-Rhône)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

MAIRET, Professeur, *Président.*
VIRES, Professeur
DELMAS, Agrégé
EUZIERE, Agrégé
Assesseurs.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE
3, Rue Ferdinand-Fabre, 3

1912

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✲)..... DOYEN.
SARDA..... ASSESSEUR.
IZARD..... SECRÉTAIRE

Professeurs

Clinique médicale	MM. GRASSET (O ✲). Chargé de l'enseigt de pathol et thérap.génér
Clinique chirurgicale	TEDENAT (✲).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✲).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE (✲)
Clinique ophtalmologique	TRUC (✲).
Chimie médicale	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS (H).
Pathologie et thérapeutique générales	RAUZIER. Chargé de l'enseignement de la clinique médicale.
Clinique obstétricale	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale	VIRES.

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Profes. honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✲), GRYNFELTT, HAMELIN (✲),

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	MM. VEDEL, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards	LEENHARDT, agrégé.
Pathologie externe	LAPEYRE, agr. l. (ch. de c.)
Clinique gynécologique	DE ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU, a. l. (ch. de c.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, profes.-adj.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. LEENHARDT.	MM. DELMAS (Paul).
VEDEL.	GAUSSEL.	MASSABUAU.
SOUBEYRAN.	RICHE.	EUZIERE.
GRYNFELTT (Ed.).	CABANNES.	LECERCLE.
LAGRIFFOUL.	DERRIEN.	FLEIG, chargé des fonct.

Examinateurs de la thèse ;

MM. MAIRET, professeur *président.*	MM. DELMAS, *agrégé.*
VIRES, *professeur.*	EUZIERE, *agrégé.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation

A MA GRAND'MÈRE

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MES SŒURS

J. SAUDINO.

A MA FIANCÉE

A MON BEAU-FRÈRE

LE DOCTEUR JEAN DEVAUX

A MON COUSIN

LE DOCTEUR HENRI VADON

A TOUS MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

J. SAUDINO.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR MAIRET

DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

A M. LE PROFESSEUR VIRES

A MESSIEURS LES PROFESSEURS AGRÉGÉS

DELMAS ET EUZIÈRE

J. SAUDINO.

AVANT-PROPOS

A la veille d'accomplir le dernier acte de notre vie d'étudiant, une force irrésistible nous fait jeter un regard en arrière, et c'est une foule de souvenirs qui se dressent ensemble, c'est toute notre vie qui se déroule comme en un rêve.

Dix ans passés, tout jeune potache encore, la conception que nous avions du médecin et de son noble rôle social nous fit choisir cette carrière ; la seule idée de nous voir celui que nous sommes aujourd'hui nous emplissait d'orgueil.

Mais que d'étapes à parcourir...! Et notre jeune esprit ne pouvait alors s'imaginer que les années fuiraient aussi rapidement. Voilà pourquoi, à cette heure, nous sommes tout surpris de toucher déjà le but si ardemment souhaité.

Cependant, notre joie fait place, par moments, à un sentiment de mélancolie : quand le lecteur tourne le dernier feuillet d'un roman dont la lecture l'a profondément passionné, il éprouve comme un regret, une angoisse ; n'est-ce pas la dernière page d'un roman bien intéressant que nous tournons ? et comment pourrions-nous

fermer à tout jamais le livre de notre adolescence sans un serrement de cœur ?

Qu'on nous permette, auparavant, de retracer à grandes lignes les jours heureux déjà vécus.

Un souvenir, fait tout de reconnaissance, s'adresse à nos Maîtres du collège catholique d'Aix-en-Provence. Ils surent, en formant notre esprit et modelant notre âme, nous préparer une entrée facile dans la vie.

Quittant les bancs du collège pour ceux de la Faculté, nous fîmes auprès des Maîtres de l'Ecole de médecine de Marseille nos premiers pas dans la science médicale, et c'est à l'hôpital d'Aix-en-Provence, où nous avons passé deux ans comme interne, que nous avons appris à en connaître toutes les beautés.

Là, le contact constant avec la misère et la souffrance, tout en nous familiarisant avec notre art, nous fit entrevoir la grandeur de notre rôle : si le médecin ne peut pas toujours guérir le corps, du moins peut-il souvent soulager l'âme, et même alors que toute thérapeutique reste vaine, quelques bonnes paroles ont toujours un effet bienfaisant.

Nous adressons nos remercîments aux médecins et aux chirurgiens de l'hôpital d'Aix. Ils ont été, pour nous, des guides sûrs et des Maîtres bienveillants.

Que notre camarade d'internat Mège trouve ici l'expression de notre vive sympathie. Le collège, la caserne, la Faculté, l'hôpital, en nous ménageant une vie commune, ont, de plus en plus, resserré les liens de notre amitié. Cette phase de notre vie nous rappelle les bonnes heures passées en compagnie de nos excellents amis, Devaux (Jean), Audibert (Augustin), Abeille (Auguste).

Venu à Montpellier pour y terminer nos études, nous avons apprécié toute l'étendue de la science et tout le

dévouement des Maîtres de la Faculté. Nous leur exprimons notre gratitude.

Nous exprimons notre reconnaissance à notre ami M. le docteur Gaujoux, ancien chef de clinique des maladies des enfants à la Faculté de Montpellier. Nous avons reçu chez lui le plus bienveillant accueil.

Nous ne pouvons oublier aussi M. le docteur Margarot, chef de clinique des maladies nerveuses, qui nous a guidé dans l'élaboration de notre thèse inaugurale.

Enfin, après avoir remercié tous ceux qui s'intéressèrent à nous au cours de nos études, il nous reste à remplir un devoir bien doux : celui d'offrir ce modeste travail à notre père et à notre mère ; qu'ils l'acceptent comme témoignage de notre profonde vénération et de notre filial amour. C'est une faible marque de reconnaissance, mais la façon d'offrir ne vaut-elle pas mieux que ce qu'on offre ?

Nous ne saurions trouver des termes assez expressifs pour les remercier de leur sollicitude et de leur dévouement. Qu'ils reçoivent l'assurance que notre amour ne leur manquera jamais. Ils le savent, du reste, car le cœur qu'ils ont su nous former en est le plus sûr garant.

LA

CHORÉE DE SYDENHAM

MALADIE ORGANIQUE

INTRODUCTION

Depuis plusieurs années la conception des chorées tend à se modifier.

Au point de vue clinique, leur classification générale reste la même. Il existe des chorées symptomatiques d'affections diverses du système nerveux et des chorées que l'on peut appeler essentielles, car chacune d'elles constitue une véritable maladie ayant une autonomie réelle.

Les premières se rencontrent dans des circonstances étiologiques souvent très différentes. Elles accompagnent des processus de méningo-encéphalites aigus ou chroniques ; elles s'ajoutent volontiers au tableau clinique de certaines méningites tuberculeuses ; parfois elles compliquent la paralysie générale progressive, l'hémiplégie organique ; elles sont fréquentes chez les malades ayant des encéphalopathies chroniques remontant à l'enfance, etc.

Les chorées dites essentielles présentent divers types dont nous ne retiendrons que les deux principaux : la chorée chronique de Huntington et la chorée aiguë de Sydenham.

Les classiques les rangeaient dans le groupe des névroses, c'est-à-dire des affections indépendantes de toute altération anatomique du système nerveux et les opposaient complètement aux chorées symptomatiques, dont la nature organique était évidente.

Cependant, des autopsies soigneusement faites, des examens microscopiques pratiqués systématiquement chez tous les sujets morts au cours d'une chorée, montrèqu'il existait souvent des lésions plus ou moins nettes des centres nerveux.

Ces constatations portaient toutes sur des cas de chorées chroniques. On entrevit que la maladie de Huntington était sous la dépendance d'un processus organique dont le siège et la nature étaient encore imprécis. On commença à la considérer comme un *syndrome destiné à sortir des névroses* (*Grasset*). Des lésions diverses furent décrites. En dépit de leur diffusion et de leur variabilité, on a pu voir que certaines d'entre elles étaient à peu près constantes. *Sainton* résume ainsi les altérations constatées. On trouve :

1° *Des lésions macroscopiques* consistant en l'inflammation des méninges cérébrales (pachy et lepto-méningite avec ou sans hématome de la dure-mère), en une atrophie considérable des circonvolutions, en la présence inconstante de foyers d'hémorragies ou de ramollissement dans la substance corticale ou dans les noyaux centraux ;

2° Des *lésions microscopiques* : lésions de dégénérescence des cellules corticales, lésions d'inflammation

interstitielle parfois considérable, lésions de sclérose vasculaire ;

3° Des lésions variables de dégénérescence dans le cervelet et la moelle ;

4° La prédominance de tel ou tel processus (cellulaire, interstitiel ou vasculaire) varie suivant les observations.

Dès lors, la distinction établie par la clinique entre la chorée de Huntington (maladie héréditaire, progressive, incurable) et la chorée de Sydenham (maladie aiguë, guérissable) devenait encore plus tranchée. La première rentrait dans le cadre des affections organiques du système nerveux. La deuxième restait dans la catégorie des névroses.

Cependant certains faits cadraient mal avec une séparation nosologique aussi absolue. Des cas, rares à la vérité, de chorée de Sydenham passés à l'état chronique et revêtant l'allure de la chorée de Huntington étaient en opposition avec une semblable conception pathogénique.

D'autre part, divers auteurs ont apporté des observations de chorées récidivantes, de chorées prolongées, constituant de nombreux échelons entre les deux maladies de Huntington et de Sydenham.

Dans ces cas intermédiaires, on a trouvé des signes incontestables d'altérations légères, mais réelles, portant sur le névraxe.

Enfin, dans la chorée de Sydenham elle-même, quelques-unes de ces altérations ont pu parfois être mises en évidence. « *André Thomas*, se basant sur des constatations cliniques, a pu prononcer ce mot, révolutionnaire, de chorée de Sydenham, maladie organique, montrant ainsi que la limite entre les chorées organiques et les chorées névrosiques n'est pas aussi tranchée qu'on avait bien voulu le dire. »

Ayant eu l'occasion de voir dans le service de M. le professeur Déjerine certains des malades qui ont servi de point de départ à ces conceptions nouvelles, nous avons eu le bonheur de trouver, dans le service de notre maître M. le professeur Mairet, une chorée de Sydenham avec signes d'altérations légères du névraxe. Il a bien voulu nous autoriser à la reproduire dans notre thèse inaugurale et nous sommes heureux de le remercier de nous avoir ainsi permis de contribuer pour une faible part à l'étude des altérations anatomiques dans la chorée de Sydenham.

Notre travail comprend trois parties :

La première, purement documentaire, se rapporte aux faits précédemment publiés et à l'observation recueillie à la clinique des maladies nerveuses.

Dans la deuxième, nous tâchons de dégager les éléments cliniques essentiels, sur lesquels nous nous appuyons, dans la troisième partie, pour faire un essai d'interprétation pathogénique.

FAITS CLINIQUES

I. Babinski. — *De la flexion combinée de la cuisse et du tronc dans la chorée de Sydenham.* Soc. de neurologie, 12 janvier 1905.

Plusieurs observations de malades atteints de chorée de Sydenham et présentant le signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc.

II. Charpentier. — *Signe de Babinski dans la chorée de Sydenham.* Soc. de neurologie, 6 décembre 1906.

Fillette de 12 ans, atteinte de chorée de Sydenham et présentant le signe des orteils en extension.

III. André Thomas. — *Traitement de la chorée de Sydenham.* La Clinique, 19 février 1909.

Fillette atteinte de chorée de Sydenham. Le signe de Babinski a été net pendant toute la durée de la chorée. Il a disparu au déclin de la maladie.

IV. André Thomas et Tinel. — *Hémichorée et signes de lésion organique du système nerveux central. Lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.* Soc. de neurologie, 6 mai 1909.

G... Tr..., âgé de 13 ans, est venu consulter à l'hospice de la Salpétrière, le 21 avril 1909, pour des mouvements choréiques exclusivement localisés dans le côté droit, prédominant de beaucoup dans le membre supérieur, mais n'épargnant ni la face, ni le membre inférieur.

La mère est bien portante, le père est alcoolique. Sur 13 enfants, 5 sont morts, la plupart d'affections cardiaques, un seul de méningite.

La première maladie remonte à 8 mois environ : l'enfant a souffert à cette époque de rhumatisme articulaire dans les membres inférieurs. Les genoux étaient très enflés ; la crise fut violente et dura 3 mois.

Il y a 3 mois, il s'est plaint de nouveau de douleurs vagues dans les bras ; quelques semaines plus tard apparaissaient les premiers mouvements choréiques qui ont augmenté sensiblement depuis un mois.

Etat actuel le 16 *avril* 1909. — Les mouvements choréiques existent exclusivement dans le côté droit et surtout dans le membre supérieur. La main est presque continuellement agitée de mouvements de flexion, d'extension et de pronation. Les doigts exécutent également des mouvements de flexion et d'extension. Mais malgré cela, le membre supérieur n'est pas continuellement en état d'activité, il peut rester un certain temps immobile, et particulièrement quand on lui fait exécuter certains exercices. L'épaule est relevée brusquement ou ramenée dans l'adduction. Les mouvements choréiques du membre inférieur sont limités au pied et aux orteils.

La face est plus rarement agitée, cependant de temps en temps on note quelques petits mouvements d'élévation du sourcil, de plissement du front, d'élévation de la commissure labiale.

Le petit malade fait preuve d'une très grande maladresse, quand il se sert de son bras droit. Veut-il, par exemple, saisir un verre : le membre décrit quelques légères oscillations ; avant de le prendre, les doigts se mettent dans un degré d'extension inutile, de même l'avant-bras s'étend d'une manière exagérée sur le bras, le coude se renverse légèrement en dedans. Rien de semblable ne se produit du côté gauche. Le malade est ambidextre, et dans la plupart des actes de la vie courante, il se sert indifféremment du bras gauche et du bras droit.

La même maladresse se manifeste dans les divers actes (se boutonner, se déboutonner, etc...) mais d'une manière générale, les mouvements choréiques n'acquièrent pas une grande amplitude, ils se développent dans un rayon assez limité. L'écriture est troublée. Il n'y a pas à proprement parler d'ataxie, la direction vers le but est conservée.

La reproduction des mouvements alternatifs à succession rapide est difficile (troubles de la diadocosinésie) à droite, normale à gauche. Cette perturbation est à mettre en grande partie sur le compte de la chorée. La force musculaire est égale des deux côtés pour les membres supérieurs et inférieurs.

Les réflexes tendineux sont normaux et égaux des deux côtés. (Reflexes patellaires, achilléens, olécraniens, radiaux.)

On ne réussit pas à provoquer le clonus du pied, ni de la rotule.

Les réflexes crémastériens et abdominaux sont normaux

Le réflexe cutané plantaire se fait très souvent, mais inconstamment en extension (signe de Babinski) quand on excite la face externe ou le bord externe de la plante du pied. De même on obtient inconstamment le signe d'Oppenheim et le signe de Schæffer.

Ni contracture, ni hypotonie.

Quand, après avoir mis les avant-bras en flexion, puis les bras et les mains en supination, on les abandonne à eux-mêmes, la main droite se met en pronation, tandis que la main gauche se met en supination.

Lorsque la malade passe de la position couchée à la position assise, on remarque à droite un léger degré de flexion combinée de la cuisse sur le bassin.

Le peaucier se contracte également des deux côtés dans les mouvements d'abaissement de la tête.

Les mouvements énergiques d'ouverture ou d'occlusion de la main gauche produisent des mouvements associés beaucoup plus forts dans le côté opposé que ceux de la main droite ; ou bien ils augmentent les mouvements choréiques.

La ponction lombaire pratiquée le même jour révèle une lymphocytose discrète. A la suite de la ponction, l'enfant a ressenti de violentes douleurs dans la tête et a vomi plusieurs fois. ces symptômes se sont maintenus plusieurs jours.

Le caractère de l'enfant s'est modifié, il est plus irritable, irascible.

Nous avons revu le petit malade le 21 avril ; les mouvements choréiques avaient diminué de fréquence et d'amplitude à droite ; mais de temps en temps il s'en produisait à gauche.

Les autres signes ne sont pas modifiés. Toutefois, à droite (membre supérieur et membre inférieur), la force musculaire nous paraît légèrement diminuée.

Les mouvements sont incertains, hésitants, à droite ; quand le malade met son doigt sur son nez, le mouvement se fait en plusieurs fois, il y a des temps d'arrêt. Les mouvements successifs de flexion et d'extension de l'avant-bras sur les bras sont plus brusques et plus saccadés à droite. De même pour les mouvements successifs de pronation et de supination de la main, ils se font moins bien à droite qu'à gauche. Pendant la marche, le bras gauche se déplace avec la jambe droite, mais le bras droit ne suit pas la jambe gauche.

V. André Thomas. — *De la nature organique de certaines chorées de Sydenham.* Soc. de Neurologie, 3 juin 1909.

Trois Observations :

La premier cas concerne un garçon de 14 ans, dans les antécédents héréditaires duquel on ne relève aucune particularité ; dans ses antécédents personnels, nous n'avons trouvé qu'une rougeole bénigne à l'âge de 5 ans. C'est au commencement de mai de cette année (1909) que sont apparus les premiers mouvements, localisés exclusivement dans le côté droit. Au début, ils furent assez violents, l'enfant tombait assez fréquemment dans la rue du fait du dérobement de la jambe droite. Le caractère changeait et devenait plus irritable. L'état général était moins bon, l'enfant avait beaucoup maigri, mais le sommeil n'était pas troublé. Tous ces accidents sont sur-

venus spontanément et n'ont pas été précédés par une émotion.

A notre premier examen (17 mai), les mouvements siégeaient exclusivement dans le côté droit, avec une prédominanee marquée pour le membre supérieur. La chorée était caractérisée par des secousses clonicotoniques, entraînant des déplacements assez limités du membre, plutôt que par des mouvements de grande amplitude.

L'examen des réflexes ne révèle aucune différence entre les deux côtés : ils peuvent être considérés comme normaux, pas de signe de Babinski, pas de signe d'Oppeinheim, pas de signe de Schæffer. Les réflexes des membres supérieurs sont peut-être un peu plus forts qu'à l'état normal, mais égaux. Pas de flexion combinée de la cuisse sur le tronc.

Comme signes positifs d'une lésion organique nous trouvons : 1° L'hypotonie du triceps brachial droit; de ce côté la main s'applique facilement sur l'épaule; rien de semblable à gauche. 2° Quand on fait lever simultanément les deux mains du malade, il se produit une pronation plus marquée de la main droite. 3° Les mouvements associés ou syncinésies sont plus accusés dans la main droite par le serrement de la main gauche qu'inversement. 4° La flexion du bras est un peu moins énergique à droite qu'à gauche. 5° Les mouvements de la langue sont moins actifs pour le côté droit que pour le côté gauche.

Dans un deuxième examen que nous avons pratiqué le 28 mai, la plupart de ces symptômes se sont atténués, sauf l'hypotonie du coude. Par contre, les troubles de la diadococinésie sont des plus nets à droite (nous avons omis de les rechercher à notre premier examen) ; ces troubles ne peuvent être mis sur le compte de la chorée

qui a considérablement diminué. Nous avons encore remarqué que, pendant la marche accélérée, les mouvements du bras gauche s'associent mieux avec ceux de la jambe droite que les mouvements du bras droit avec ceux de la jambe gauche. La maladie est certainement en voie de guérison ; malgré cela, la fatigue est toujours très grande. Ajoutons enfin qu'entre nos deux examens nous avons pratiqué la ponction lombaire qui a donné des résultats négatifs. (Pas d'éléments cellulaires, pas d'augmentation de l'albumine.)

Notre deuxième malade est un enfant âgé de 5 ans 1|2, observé à la consultation du professeur Dejerine, à la Salpétrière, le 27 mai 1909

Rougeole à deux ans, rhumatisme articulaire aigu il y a six semaines ; localisations principales dans les articulations des membres inférieurs, température élevée.

L'enfant reste 8 jours à l'hôpital Trousseau. Quelques jours après sa sortie de l'hôpital, apparaissent les premiers mouvements choréiques,

La chorée n'existe qu'à droite. Comme dans le cas précédent, elle prédomine nettement sur le membre supérieur : il ne s'agit pas de mouvements à proprement parler, mais de secousses. Elles ne se répètent pas avec une très grande fréquence, elles n'entraînent que de faibles déplacements. Elles s'accentuent très nettement comme fréquence et comme intensité quand on fait exécuter des mouvements au malade et surtout pendant le maintien d'une attitude : tenir le bras tendu, la jambe élevée et tendue. Elles n'augmentent pas pendant l'occlusion des paupières. Au dire de la mère, elles persistent pendant le sommeil.

L'épaule droite est abaissée : la force musculaire est

diminuée dans tout le côté droit, davantage pour la flexion que pour l'extension. La main droite abandonnée à elle même revient toujours en pronation. Les mouvements asssociés, ou syncinésies, sont plus forts pendant la pression de la main gauche que pendant la pression de la main droite.

Malgré cela, l'enfant ne manifeste pas une très grande maladresse pendant l'exécution des divers actes. On ne peut pas dire cependant qu'ils soient exécutés normament : ils sont plus lents.

Lorsqu'on lui fait prendre alternativement un verre avec la main gauche et avec la main droite, on remarque entre les deux côtés de petites différences : à droite la main et les doigts s'ouvrent d'une façon exagérée comme si le verre était plus grand qu'il n'est en réalité ; il en est de même pour le lâcher. Pour le porter à sa bouche, la main est animée d'un léger tremblement ; mais il n'y a pas d'ataxie à proprement parler.

A droite, troubles marqués de la diadococinésie ; à gauche rien de semblable.

Pendant la station debout, l'épaule droite est un peu abaissée.

Pendant la marche, la jambe droite est un peu lancée en dehors, la pointe accroche le sol de temps en temps. Le bras droit n'accompagne pas la jambe gauche dans la marche accélérée, comme le bras gauche accompagne la jambe droite.

A la face, les mouvements choréiques n'existent qu'à droite. Pendant l'abaissement énergique de la tête le peaucier se contracte un peu moins à droite qu'à gauche. De même la moitié droite de la langue est très légèrement parésiée. La parole est devenue difficile, les mots

sont mal articulés, alors qu'avant l'apparition de la chorée, la prononciation était bonne.

Sensibilité normale partout.

Réflexe patellaire aboli à droite. Les réflexes achilléens manquent des deux côtés.

Réflexe plantaire : à droite signe de Babinski et signe de l'éventail, mais le tenseur du fascia lata ne se contracte pas ; à gauche réflexe en flexion plantaire, contraction du fascia lata.

Pas de signe d'Oppenheim ni de Schæffer. Pas de clonus du pied ni de la rotule.

Au membre supérieur, les réflexes sont extrêmement faibles des deux côtés.

Le réflexe cutané abdominal est très affaibli à droite.

L'enfant étant cryptorchide, le réflexe crémastérien proprement dit n'existe pas ; mais tandis qu'à gauche le frottement de la face interne de la cuisse provoque une contraction des fibres inférieures du grand oblique de l'abdomen, rien de semblable ne se produit à droite.

Notre troisième malade est un garçon de huit ans, chez lequel les premiers mouvements choréiques sont apparus il y a un mois environ ; dans ses antécédents, on ne relève qu'une otite aiguë le mois précédent. La chorée est exclusivement localisée dans le côté droit, principalement dans le membre supérieur ; elle est caractérisée par des secousses clonico-toniques dans les muscles de l'épaule et surtout dans le muscle trapèze. Les réflexes tendineux sont égaux des deux côtés : il n'y a pas de diminution de de la force musculaire. Par contre, il a une légère diminution du tonus dans le triceps brachial droit ; le signe de Babinski s'obtient constamment à droite. Ce sont les seuls signes de lésion organique. Depuis que cet enfant

est malade, il a changé de caractère ; il est devenu impatient, colère, et violent.

VI. Jumentié et Chenet. — *Chorée de Sydenham avec troubles organiques.* Soc. de neurologie, 1er juillet 1909.

Chez une enfant de dix ans prise deux fois par semaine de vomissements. Choréique intense : Hypotonie musculaire, réflexes patellaires exagérés avec tendance à la trépidation épileptoïde, signe de Babinski net du côté droit, mouvements associés. Troubles de la diadococinésie.

VII. André Thomas. — *Chorée de Sydenham : maladie organique.* Congrès des médecins aliénistes et neurologistes (Nantes, 28 août 1909).

L'auteur rapporte l'ensemble de ses observations qui sont au nombre de 10.

Dans beaucoup il note :

Un affaiblissement musculaire réel ;
Des troubles du tonus ;
Des syncinésies ;
Des troubles de la synergie et de la coordination ;
Des troubles de la marche ;
Des troubles de la diadococinésie ;
La flexion combinée de la cuisse et du tronc ;
L'exagération des réflexes ;
Le signe de Babinski ;
La lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

Il insiste sur l'unilatéralité fréquente de ces signes.

VIII. Charpentier. — *Chorée de Sydenham : maladie organique.* Soc. de Neurologie, 1er déc. 1910.

Il s'agit d'une fillette âgée de 14 ans 1/2. Jusqu'au mois de novembre 1910, l'enfant a joui d'une excellente santé. A cette époque, elle eut une fièvre typhoïde légère qui ne dura que deux semaines. Un mois après, en décembre 1910, apparurent les premiers mouvements désordonnés dans le côté droit et particulièrement dans le membre inférieur. Le pied droit venait accrocher le pied gauche et, détail intéressant, quand l'enfant marchait elle traînait le pied et butait de la pointe contre le trottoir. Le membre supérieur droit était agité de mouvements choréiques peu accentués.

En même temps le caractère de l'enfant se transformait. De très douce qu'elle avait toujours été, elle devenait irritable et se laissait aller à des crises de larmes. Au bout d'une quinzaine de jours, les mouvements du pied droit devenaient moins fréquents et moins violents, mais les symptômes choréiques s'accusaient au bras droit, la main allait s'accrocher derrière le dos, la maladie se généralisait : la tête et le tronc participaient à la danse de Saint-Guy, ainsi que les membres du côté gauche. Néanmoins la maladie prédominait toujours du côté droit. La parole a été prise en dernier lieu. Vous la trouverez très bégayante, mais je dois vous dire que l'enfant à toujours eu un défaut de prononciation, un certain degré de zézaiement.

Les réflexes tendineux sont forts, mais égaux des deux côtés.

Reflexe cutané plantaire en flexion à droite et à gauche.

Pas de mouvement combiné de flexion de la cuisse et du tronc.

Rien d'anormal du côté des yeux.

Mais vous pouvez voir un abaissement très notable de l'épaule droite et du sein droit. Or, à ce sujet, la mère est affirmative dans ses réponses : ces phénomènes n'existaient pas avant la chorée et elle en a remarqué l'apparition.

Il existe une réelle faiblesse du bras droit et de la jambe droite que l'on peut facilement constater par les épreuves habituelles.

De plus, on peut mettre en évidence la faiblesse de certains muscles, à la jambe notamment. Avec un même courant faradique, rythmiquement interrompu par un balancier, on observe une hypoexcitabilité des muscles jambier antérieur et péroniers latéraux à droite. L'attitude du pied droit tourné en dedans et en bas dans l'intervalle des secousses choréiques est expliquée par la faiblesse musculaire, et celle-ci, jointe aux mouvements cloniques, explique que la malade traîne le pied et accroche les trottoirs.

On observe un certain degré d'asynergie : lorsqu'on prie la fillette de porter alternativement l'index de la main droite, puis celui de la main gauche au bout du nez, on constate que, du côté droit, le mouvement dépasse le but. Il y a brusquerie et maladresse. La malade a déjà d'ailleurs cassé plusieurs verres. De même, l'épreuve de la chaise met en lumière l'asynergie du membre inférieur droit. De ce côté il y a décomposition du mouvement et brusquerie.

Enfin, il existe des troubles de la diadococinésie, qui sont très nets. Les mouvements élémentaires de supination sont exécutés correctement de chaque côté, mais les mouvements successifs et rapides de pronation et de supination sont très imparfaits à droite.

IX. Lian et Landesmann. — *Chorée de Sydenham avec signes d'altérations organiques.* Revue de Neurologie, mars 1912.

Marthe P..., âgée de 14 ans, entre à l'hôpital Hérold, salle Josias, le 2 août 1911, dans le service de notre maître, M. le professeur Barbier, que l'un de nous avait alors l'honneur de remplacer.

Cette fillette est conduite à l'hôpital parce qu'elle est atteinte, disent les parents, de la danse de St-Guy. On ne trouve rien d'intéressant à relever dans ses antécédents héréditaires et personnels. Notons cependant que le père de la malade a eu une attaque de rhumatisme articulaire aigu deux mois avant le début de la chorée.

Les troubles choréiques ont apparu il y a un mois. Les secousses musculaires ont été d'abord constatées dans le bras gauche, puis elles ont gagné peu à peu la tête et les membres : toutefois elles étaient de suite dans la moitié droite du visage et dans les membres droits.

Nous manquons de renseignements sur les troubles présentés par la malade à ce moment, mais, d'après le médecin, tout indiquait qu'il s'agissait d'une chorée de Sydenham à prédominance unilatérale, prédominance telle qu'à un examen superficiel, on avait l'impression qu'il sagissait d'une hémichorée gauche.

Lors de l'entrée à l'hôpital, les mouvements choréiques étaient considérablement atténués. Nous avons pu noter seulement quelques secousses dans le membre supérieur gauche. Mouvements de flexion et d'extension des doigts, accompagnés de mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras.

Cette fillette n'avait pas de troubles de la marche, pas de paralysie faciale, pas de diminution de la force mus-

culaire des membres gauches, sauf une diminution légère à la main gauche, mais n'excédant pas la différence physiologique.

Notre diagnostic fut donc : chorée de Sydenham presque complètement guérie. Et la prédominance unilatérale gauche, qu'avait présentée cette chorée, nous incita à rechercher si un examen minutieux ne révèlerait pas l'existence de lésions pyramidales du côté correspondant.

Au membre inférieur gauche, l'examen montra nettement que le reflexe rotulien était exagéré. La fillette étant assise sur le bois du lit, la percussion du ligament provoquait une secousse dont l'amplitude atteignait 50 centimètres.

Mais il n'y avait pas de trépidation épileptoïde, pas de signe de Babinski.

Le signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc fut trouvé positif à gauche ainsi que le signe de Grasset et Gaussel.

On note également le phénomène d'opposition complémentaire de Hover, ainsi que le signe de l'abduction et de l'adduction associés de Raïmiste.

Enfin, lorsqu'on soulevait alternativement les deux bras et qu'on les laissait retomber, alors que la main droite s'arrêtait brusquement au niveau de la cuisse, la gauche était projetée en arrière du tronc et ne revenait à sa position normale qu'après une série d'oscillations.

X. Observation inédite

(Communiquée par M. Margarot, chef de clinique des maladies mentales et nerveuses)

R... C..., 14 ans, entre le 14 mai 1912 à la clinique des maladies nerveuses dans le service de M. le professeur Mairet.

Antécédents héréditaires. — Le père est très robuste, c'est un ancien cuirassier. Il n'a jamais été malade. Il ne boit pas. La mère se porte bien. Elle n'est pas nerveuse.

Une sœur est devenue hydropique à 13 ans, n'a pu se développer et est morte à 17 ans.

Un frère et une sœur sont en bonne santé.

La grand'mère maternelle est morte à l'âge de 28 ans, d'une attaque survenue après ses couches.

On ne trouve pas de maladies nerveuses ni mentales dans la famille.

Antécédents personnels. — L'enfant a eu la rougeole à 18 mois. Il n'a jamais présenté de convulsions. A l'âge de 2 ou 3 ans, il a reçu un coup de pierre sur l'œil qui, consécutivement, est resté enflé pendant un mois. En octobre dernier, il a eu une légère poussée de rhumatisme. La cheville droite lui a fait mal. La douleur s'est ensuite portée à la hanche, des deux côtés ; elle est devenue finalement polyarticulaire, occupant à la fois l'épaule, le coude et le poignet gauches, les articulations coxo-fémorales, les genoux et les cous-de-pied des deux côtés. L'enfant avait des frissons, des battements cardiaques précipités ; la température n'a pas été prise. Il a été mis à la diète lactée et a été frictionné avec un liquide oléagi-

neux. La maladie a duré 8 jours. La guérison s'est faite sans que l'on remarquât rien d'anormal.

Histoire de la maladie. — En janvier, le caractère de l'enfant a commencé à subir de légères modifications. L'appétit est devenu médiocre. Quand le malade était à table, il ne pouvait tenir en place et voulait se lever constamment L'attention était très diminuée R. C.. avait des distractions fréquentes. La mémoire restait bonne, cependant.

Il est devenu plus indifférent à l'égard de ses parents. En même temps son émotivité était accrue. Il était irritable, sa mauvaise humeur se manifestait à la moindre occasion. Il devenait paresseux, alors qu'auparavant il travaillait avec beaucoup de goût.

Le contremaître de la bonneterie où il travaillait fut remplacé, sur ces entrefaites, par un homme moins bienveillant. Le malade ne tarda pas à se prendre de querelle avec lui et éprouva une violente émotion à cette occasion.

Deux jours après sont apparus subitement des mouvements involontaires, amples, désordonnés, localisés exclusivement au côté gauche. Dès le début, ils ont eu leur maximum d'intensité. Par contre, les troubles mentaux ont eu une marche progressive. L'émotivité n'a fait que s'accroître. L'enfant dort peu, le sommeil amène la cessation des mouvements, mais il est fréquemment interrompu. Des rêves, des cauchemars se produisent, accompagnés de violents sentiments de peur. Le malade assiste à des batailles, se bat lui-même à coups de poings. Ses visions, commencées en rêve, continuent au réveil, dans une sorte de demi-conscience, puis, cet état crépusculaire se dissipe, mais l'impression du cauchemar persiste et le malade songe toute la journée à ce qu'il a vu. Parfois de violents battements cardiaques, une sensation

d'angoisse et de constriction thoracique accompagnent le réveil. Il a souvent des mouvements de colère avec cris et pleurs. D'autres fois il rit sans raison. Il n'a jamais eu de crises convulsives avec perte de connaissance.

L'enfant voit parfois double, sa vue se trouble à certains moments.

Il se plaint de douleurs au niveau des reins.

Il souffre de la tête le matin en se levant. Il s'agit ordinairement d'une hémicrânie droite ou gauche, avec sensation de clou sus-orbitaire.

Lorsque le malade a des palpitations avec la sensation de constriction thoracique que nous avons signalée, il se produit souvent une irradiation dans le bras gauche et plus spécialement dans le domaine du cubital.

Les jambes n'ont jamais été enflées. Pas d'essoufflement. Pas de toux. Parfois un peu de hoquet. Pas d'éructations. L'appétit est mauvais. L'enfant avale assez bien. Pas de constipation. Pas de troubles urinaires.

Examen. — On se trouve en présence d'un enfant à la physionomie ouverte, intelligente. Il existe de légers stigmates de dégénérescence, en particulier un certain degré d'asymétrie faciale. Le pavillon de l'oreille est large, s'écarte de la paroi crânienne.

On constate du ptosis et une légère déviation en dedans du globe oculaire du côté gauche. Ces lésions seraient consécutives à l'accident survenu chez l'enfant dans le cours de sa troisième année.

A la face, les mouvements involontaires occupent les deux côtés, mais sont surtout nets à gauche. Le coin des lèvres se plisse, le sourcil se relève, les lèvres se pincent, la peau du menton remonte, etc. Il est à remarquer que les mouvements sont généralement synergiques; à gauche ils peuvent se produire isolément, mais à droite ils

accompagnent toujours des contractions analogues des muscles du côté opposé.

On ne trouve aucune contraction anormale du côté des membres supérieur et inférieur droits.

A gauche, les mouvements atteignent surtout le membre supérieur.

A ce niveau, ils sont remarquables par leur brusquerie et leur incoordination. Ils sont généralement assez amples. Les mouvements de rotation et de circumduction sont très fréquents. Ils sont habituellement combinés à des mouvements variables de flexion ou d'extension.

Les différents segments du membre sont portés dans des attitudes diverses, le membre est tantôt mobilisé en bloc par un brusque mouvement de l'épaule, tantôt se produisent des contorsions et des gesticulations variées. Les mouvements sont peu marqués au niveau du membre inférieur. *La force musculaire* est légèrement diminuée du côté gauche. *Il existe de l'hypotonie.* On peut réaliser la flexion forcée du coude. Le signe de la pronation de Babinski est positif : quand le malade a les bras ballants, ou qu'on lui commande de les élever, la main gauche se place en pronation forcée.

Le malade étant couché, la cuisse fléchie sur le bassin, on peut amener le talon gauche en contact avec la fesse. On n'observe aucun de ces signes du côté droit.

Syncinésies. — Si l'on commande au malade de fermer la main droite, il ferme en même temps la gauche. Les troubles de la synergie et de la coordination sont bien mis en relief par les expériences suivantes :

Si l'on commande au sujet de porter la main gauche à son nez, on le voit décomposer le mouvement en un certain nombre de mouvements secondaires, il élève

l'épaule, place le bras en adduction, fléchit l'avant-bras et le poignet.

La dysmétrie, appréciable dans l'expérience précédente par la gaucherie des mouvements, devient plus nette si le malade essaie de saisir un objet, un verre par exemple.

Il manque d'abord le but, revient, donne un coup de poing à la table, ses doigts se plaçent en hyperextension, finalement il arrive à saisir le verre, mais, se sentant très maladroit, il l'assure bien vite avec l'autre main contre une chute probable.

Il existe de la diadococinésie, c'est-à-dire une impossibilité d'exécuter des mouvements alternatifs rapides au niveau du membre supérieur gauche.

Du côté des membres inférieurs, on voit que le signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc est faiblement positif. On ne trouve pas le signe de l'abduction et de l'adduction combinées de Raïmiste.

Pendant la marche, le bras droit est porté en avant en même temps que la jambe gauche, mais le bras gauche n'accompagne pas le membre inférieur droit.

Les réflexes tendineux sont légèrement exagérés, surtout du côté gauche (rotulien et achilléen). De ce même côté, on observe même une prolongation du réflexe patellaire ; on peut parfois provoquer la trépidation épileptoïde. Le réflexe crémastérien est normal.

La recherche du signe de Babinski amène la flexion du gros orteil du côté gauche.

Hyperexcitabilité mécanique et faradique (G = 11 — D = 12).

On ne trouve pas de troubles de la sensibilité objective, ni de stigmates d'hystérie.

On entend un souffle au premier temps à la pointe.

ETUDE CLINIQUE

L'étude des observations qui précèdent permet de mettre en relief des caractères cliniques de divers ordres.

Les uns établissent nettement qu'il s'agit dans chacun de ces cas de véritables chorées de Sydenham. Ce sont les symptômes classiques de la maladie.

Les autres ne sont pas habituellement décrits comme faisant partie du tableau clinique de l'affection. Ils sont peu apparents et doivent être cherchés. Leur importance est grande cependant, car ils traduisent l'existence d'altérations nerveuses que l'on ne trouve pas habituellement dans la chorée de Sydenham.

A. — Caractères cliniques généraux

(*Symptômes classiques établissant le diagnostic*).

a) *Mouvements choréiques.* – Chez tous les malades, les mouvements sont bien de type choréique : ils sont involontaires, désordonnés, illogiques, amples et disparaissent pendant le sommeil. Cependant, dans une observation d'*André Thomas* et *Tinel*, ils ont une vivacité spéciale et l'on se demande si le diagnostic de myoclonie ne serait pas plus exact, mais l'allure générale du syn-

drome, le moment de son apparition le classent nettement parmi les chorées évolutives de l'enfance.

Le malade que nous avons observé dans le service de M. le professeur Mairet présente des contractions rapides des muscles du côté gauche du corps. Elles ont apparu subitement et ont atteint d'emblée leur maximum d'intensité. Ce mode de début, la brusquerie presque convulsive des mouvements peuvent faire songer à la chorée de Bergeron, mais il n'y a pas eu de troubles gastriques à proprement parler ; seul, l'appétit était diminué. Les contractions musculaires, malgré leur vivacité, sont amples, arythmiques et bien différentes des secousses que provoque un courant électrique.

b) *Etat mental.* — Ces troubles moteurs s'accompagnent de modifications psychiques portant surtout sur le caractère. Elles sont particulièrement nettes dans notre observation. On note une diminution de l'attention, une instabilité psycho-motrice très développée. La mémoire reste bonne, l'intelligence n'est pas altérée dans son fonds, mais l'affectivité est diminuée cependant que l'émotivité et l'irritabilité sont poussées très loin. La mauvaise humeur de ces petits malades éclate à tout instant. Ce sont des bouderies fréquentes et des accès de colère se produisant à l'occasion de la moindre contrariété.

c) *Lésions cardiaques.* — Chez beaucoup de sujets on constate l'existence de lésions cardiaques. En particulier, dans notre observation, on trouve un certain degré d'insuffisance mitrale donnant lieu à un souffle systolique rude qui est maximum à la pointe et se propage vers l'aisselle.

d) *Etiologie.* — L'influence de l'hérédité est manifeste dans certains cas, mais, habituellement, elle passe au second plan. Deux éléments étiologiques doivent être surtout retenus : le jeune âge des sujets, l'existence antérieure d'une maladie infectieuse (rhumatisme, fièvre typhoïde, etc.).

Le caractère des mouvements, l'état mental, les lésions cardiaques, la notion d'une toxi-infection antécédente survenue chez des enfants en voie d'évolution établissent nettement le diagnostic de chorée de Sydenham dans les observations que nous avons réunies.

B. — Caractères cliniques spéciaux

L'examen attentif des divers malades a permis de mettre en évidence chez eux des signes dont la présence dans la chorée de Sydenham paraît au premier abord paradoxale.

D'autre part, chez eux, l'évolution du syndrome n'a pas toujours la régularité presque cyclique que l'on observe habituellement dans cette affection.

a) *Signes spéciaux.*

Ils sont généralement peu apparents et doivent faire souvent l'objet de recherches minutieuses, les visant directement.

1. *Secousses clonico-toniques.*

André Thomas fait remarquer que, dans ses observations, les mouvements kinétiques observés sont de deux ordres :

« 1° Mouvements désordonnés, irréguliers, sans but, involontaires, prédominant d'un côté ; mais pouvant s'amender considérablement par le repos et la volonté ;

» 2° Secousses clonico-toniques, prédominant d'un côté surtout dans le membre supérieur, particulièrement dans certains muscles ou groupes musculaires. »

Il serait possible de distinguer ces deux sortes de mouvements chez la plupart des malades. En outre, leur indépendance réciproque serait démontrée par la persistance fréquente des secousses clonico-toniques après la disparition ou simplement l'atténuation des mouvements choréiques proprement dits.

Chez notre sujet, certains mouvements du membre supérieur gauche présentaient une brusquerie qui les opposait aux mouvements du membre inférieur et rappelaient un peu les contractions que détermine le courant électrique, bien que, nous l'avons vu, le diagnostic de chorée de Sydenham ait été incontestable. Ces mouvements nous paraissent tout à fait assimilables aux secousses cloniques notées par André Thomas.

2. *Parésie.*

Il existe chez la plupart des sujets une diminution souvent considérable de la force musculaire. Elle est plus marquée du côté ou prédominent les mouvements choréiques. Lorsque les contractions deviennent plus violentes du côté opposé, la parésie reste plus marquée du côté primitivement atteint.

3. *Hypotonie.*

L'hypotonie est manifeste dans beaucoup de cas. Elle est surtout apparente au niveau du membre supérieur où

l'on peut la mettre en évidence par quelques expériences très simples :

α *Flexion forcée du coude.* — La main est amenée sans difficulté au contact de l'épaule ;

β Si l'on porte le bras derrière la tête, on peut rapprocher davantage le coude de l'attache du cou.

Le tonus est très diminué au niveau de certains groupes musculaires alors qu'il subsiste à peu près normal au niveau de certains autres. La prédominance du tonus dans les muscles pronateurs est démontrée par le signe de la pronation.

La main se met habituellement en pronation quand les bras sont ballants ou quand le malade les élève. La pronation est unilatérale dans le cas d'une hémichorée (Obs. X), elle est plus marquée du côté le plus atteint lorsque les mouvements choréiques sont généralisés.

Au niveau des membres inférieurs, l'hypotonicité est moins nette. Elle existe cependant. On peut se rendre compte du relâchement musculaire en faisant exécuter aux différents segments de ce membre des mouvements passifs d'une étendue plus grande que normalement. Si, par exemple, on fléchit la cuisse à angle droit sur le bassin, on peut facilement ramener le talon au contact de la fesse.

4. *Troubles de la coordination.*

Chez tous les sujets qui ont été observés, on peut facilement mettre en évidence des *troubles de la coordination.*

La dysmétrie est très manifeste dans l'épreuve qui consiste à faire saisir un objet par la main la plus atteinte. « Pour prendre un verre, la main et les doigts se mettent

d'abord en hyperextension ; pour le lâcher, il en est de même, l'hyperextension est exagérée. » *(André Thomas.)*

Les mouvements sont décomposés dans l'accomplissement d'un geste volontaire. Si l'on commande au malade de porter le doigt sur le bout du nez, on le voit rapprocher le bras du tronc, puis fléchir successivement le coude et le poignet.

L'accomplissement des mouvements alternatifs rapides est impossible (diadococinésie). Malgré tous ses efforts, le sujet ne peut arriver à faire que des gestes désordonnés, arythmiques et lents, n'ayant que des rapports très vagues avec le mouvement commandé.

5. *Mouvements associés.*

Les membres qui sont le siège des contractions choréiques présentent fréquemment des mouvements involontaires à l'occasion des mouvements volontaires des muscles du côté opposé.

Si l'on commande au malade de fermer ou d'ouvrir la main du côté le moins atteint, on constate la production simultanée du même geste au niveau du membre opposé. Suivant les cas, il est reproduit très facilement, ou constitue une simple ébauche du mouvement. L'épreuve reste positive, mais moins nette, si l'on fait en sens inverse, à la condition toutefois que la chorée soit bilatérale.

Ces mouvements associés ou syncinésies étaient très faciles à mettre en évidence chez l'un de nos malades.

Un homme normal, pendant la marche, projette en avant le bras en même temps que la jambe du côté opposé.

C'est l'inverse qui se produit chez les choréiques.

La flexion combinée de la cuisse et du tronc a été

observée au cours de la chorée de Sydenham par Babinski, André Thomas. Ce signe est très net dans une de nos observations. Le malade étendu sur le plan du lit, dans le décubitus dorsal, les bras croisés sur la poitrine, fait effort pour se mettre sur son séant : du côté où les mouvements choréiques sont le plus marqués, la cuisse exécute un mouvement de flexion sur le bassin et le talon se détache du plan horizontal, tandis que de l'autre côté, le membre inférieur reste immobile, ou bien la flexion de la cuisse et le soulèvement du talon n'apparaissent que tardivement et sont bien moins marqués que dans le premier cas.

Dans le cas de Lian et Landesmann, le phénomène d'opposition complémentaire d'Hover a été noté. Le malade appuie moins sur le plan du lit avec le talon du côté malade lorsqu'on lui fait soulever le membre inférieur du côté opposé que lorsque on faisait l'épreuve inverse.

Chez le même malade et chez le sujet que nous avons observé à la clinique des maladies nerveuses, le signe de Grasset et Gaussel était positif. Le malade étant dans le décubitus horizontal soulève son membre le plus atteint. Si alors on soulève le membre opposé, le premier se soutient difficilement et même retombe.

Le signe de l'adduction et de l'abduction associées de Raïmiste est parfois mis en évidence.

Lorsqu'après avoir mis en abduction la cuisse du côté normal, on demande à l'enfant de la ramener vers la ligne médiane en même temps que l'on s'oppose à ce mouvement, le membre inférieur atteint présente un mouvement d'adduction associé.

6. Les reflexes, variables comme on le sait dans la

chorée de Sydenham, ont été trouvés tantôt diminués, tantôt exagérés. Dans une de nos observations, le réflexe rotulien était aboli. Dans une autre, il était prolongé, André Thomas a observé cette particularité dans deux cas.

La recherche du signe de Babinski ne détermine souvent aucun mouvement, d'autres fois les orteils se fléchissent, l'extension a été notée chez plusieurs malades

7. La ponction lombaire a donné des résultats variables. Cependant souvent elle a mis en évidence une lymphocytose légère.

b) *Evolution.*

Ces chorées présentent, en outre, des caractères évolutifs un peu spéciaux.

D'une façon générale, elles ont une tendance à se prolonger, dans certains cas elles persistent et passent à la chronicité ; d'autres fois elles s'améliorent, guérissent, puis reviennent au bout d'un temps variable.

α Chorées prolongées.

Dans beaucoup d'observations, la durée de l'affection ne peut être précisée, car la plupart se rapportent à des chorées en cours d'évolution.

Les mouvements involontaires existaient depuis plus de trois mois chez le malade d'*André Thomas* et *Tinel* quand ces auteurs l'ont présenté à la Société de Neurologie. Nous ignorons l'évolution ultérieure de la maladie.

André Thomas a suivi une de ces chorées pendant plusieurs mois. Chez notre sujet, les contractions aryth-

miques ont débuté il y a quatre mois et ne paraissent pas sur le point de rétrocéder.

D'une façon générale la marche des signes spéciaux que nous avons décrits est parallèle à celle des grands symptômes classiques. Ils s'atténuent et disparaissent habituellement à peu près en même temps. Il faut noter toutefois que :

1° Les signes spéciaux persistent souvent quelque temps après la cessation des mouvements involontaires.

2° Ils peuvent subsister indéfiniment.

6) *Chorées persistantes.*

La prolongation de la chorée peut être telle que cette chorée passe à la chronicité. On se trouve alors en présence d'une chorée persistante. Ces faits sont connus depuis longtemps, bien qu'ils aient été l'objet d'un petit nombre de travaux. *Rafz* (1832) signale la transformation chronique de certaines chorées aiguës de l'enfance. *G. Sée* (1850) déclare que l'on voit parfois des chorées rebelles à tout traitement se prolonger pendant plusieurs années, et rester incurables sans cependant s'accompagner de troubles mentaux graves, analogues à ceux de la chorée de Huntington.

D'après *Huet*, les accidents choréiques ont d'autant plus de chance de devenir chroniques que le sujet s'éloigne de la puberté.

La plupart des classiques s'accordent à reconnaître que si la chorée peut durer fort longtemps chez l'adulte, il est exceptionnel d'observer une chorée stationnaire, permanente chez les enfants (*Oppenheim*).

Cette notion tend actuellement à se modifier à la suite de travaux récents.

Claude a rapporté à la Société de Neurologie deux observations de malades atteints de mouvements choréiques depuis l'âge de 14 ans. Mais ce qui fait surtout l'intérêt de ces cas, c'est que le désordre moteur s'accompagne de symptômes identiques à ceux qui ont été décrits par André Thomas au cours de certaines chorées de Sydenham et que nous avons étudiés plus haut au point de vue clinique. Il est même très important de noter que ces signes sont beaucoup plus nets et beaucoup plus nombreux que dans les observations précédentes.

Chez un de ces malades existe une exagération des réflexes rotulien et achilléen droits, contrastant avec un affaiblissement des mêmes réflexes à gauche. Le signe de Babinski est positif à droite.

Chez le second choréique, on trouve une paralysie de la III^me^ et de la VII^me^ paires crâniennes, des accès de céphalée avec diplopie transitoire et détournement. Les muscles du membre supérieur gauche présentent de l'hypotonie. L'examen du liquide céphalo-rachidien dénote une lymphocytose abondante.

Euzière et *Margarot* ont rapporté à la Société des des Sciences médicales de Montpellier une observation qui se rapproche de celles de Claude au point de vue clinique. mais qui s'en distingue par une origine différente des lésions nerveuses. Nous reviendrons sur ce point lors de la discussion relative à l'interprétation pathologique des faits.

Il semble donc qu'il existe entre la chorée de Sydenham et les chorées chroniques des syndromes de transition caractérisés cliniquement par leur persistance et par la netteté plus grande des signes spéciaux que nous avons trouvés chez plusieurs malades.

γ) Chorées récidivantes.

Enfin, dans certains cas, la guérison survient, mais des récidives se produisent. Elles paraissent surtout fréquentes dans les cas où les signes spéciaux persistent après la disparition des mouvements choréiques.

INTERPRÉTATION PATHOGÉNIQUE

Nous sommes en présence de syndromes ayant tous les caractères cliniques de la chorée de Sydenham mais accompagnés de signes spéciaux offrant une évolution un peu particulière.

Comment devons-nous interpréter ce complexus symptomatique ?

A. — Les signes observés traduisent des altérations organiques légères atteignant surtout le faisceau pyramidal.

L'examen des divers malades a mis en évidence l'existence de certains caractères cliniques spéciaux, décelables par diverses épreuves, que nous avons décrites. On trouve *limités à un seul côté* ou prédominant dans l'un d'eux :

1° Un léger degré de parésie.
2° De l'hypotonie musculaire.
3° Des troubles de la coordination des mouvements.
4° Des syncinésies.
5° Une exagération fréquente des réflexes tendineux.
6° Un signe de Babinski parfois positif.

On pourrait discuter la physiologie pathologique de ces

divers troubles pour essayer d'établir le mécanisme producteur de chacun d'eux.

Malheureusement, il règne encore beaucoup d'obscurité sur la signification exacte de ces perturbations fonctionnelles. Des théories nombreuses s'enchevêtrent et se contredisent. Aussi envisagerons-nous ces manifestations pathologiques dans leur ensemble.

Groupées, comme elles le sont chez beaucoup de malades, elles constituent l'ébauche d'un syndrome anatomoclinique qui n'est autre que l'hémiplégie vulgaire de nature organique.

Dans les deux cas, on trouve un affaiblissement musculaire, allant de la paralysie complète à une simple diminution de force, souvent difficile à constater.

L'hypotonie est constante chez les hémiplégiques. C'est chez eux que Babinski a employé la première fois les épreuves destinées à montrer le relâchement musculaire. La flexion forcée du coude ou de la cuisse très nette dans les moments qui suivent l'attaque reste souvent impossible quand la contracture a remplacé la flaccidité initiale (Babinski). Il est de même du signe de la pronation. Les troubles de la coordination des mouvements accompagnent fréquemment les hémiplégies en voie de régression. Dans certains cas, on note une véritable hémiataxie. Du reste, l'hémichorée qui se manifeste parfois lorsque les mouvements recommencent à être possibles, n'est pas rare. Sa réalisation complète l'analogie des deux syndromes moteurs.

Les syncinésies ou mouvements associés ont été décrits chez les hémiplégiques par Jaccoud, Vulpian, Exner, Pitres, Camus, Babinski, etc...

Enfin, chez eux, l'exagération des réflexes tendineux,

la trépidation épileptoïde, le signe de Babinski ne font jamais défaut.

Si l'on considère que l'hémiplégie vulgaire est la traduction clinique d'une lésion du faisceau pyramidal atteint dans sa portion cérébrale, on est amené à conclure que, dans les observations rapportées, il existe une altération anatomique intéressant le neurone moteur supérieur.

La chorée de Sydenham, considérée jusqu'à maintenant comme une névrose, s'accompagne donc, dans certains cas, de lésions organiques portant sur le faisceau pyramidal d'un seul côté.

Il est certain que cette formule générale ne saurait être prise dans un sens trop absolu Les signes que nous avons rencontrés, pris individuellement, peuvent être interprétés comme répondant à des lésions de sièges divers, mais, envisagés dans leur ensemble, ils indiquent qu'il y a une altération organique et que celle-ci atteint surtout les voies motrices supérieures.

Il suffit, d'autre part, d'examiner les troubles qui accompagnent les chorées persistantes pour voir que la lésion n'est pas exactement localisée au niveau du faisceau pyramidal. Dans une observation de Claude, les III[e] et VII[e] paires étaient paralysées.

Dans le cas *d'Euzière et Margarot*, on note de la cécité, du strabisme et une perte complète de l'usage de la parole

Du reste, des travaux récents nous mettent en garde contre la systématisation trop absolue dans le domaine de la neuro-pathologie. Contrairement à ce que l'on croyait autrefois, il n'existe pas de localisation parfaite d'un processus morbide au niveau des divers centres fonctionnels.

D'une façon générale, les lésions qui frappent le névraxe sont diffuses, intéressent à la fois diverses régions anato-

miques, et les méninges présentent souvent des altérations concomitantes.

Notre conclusion sera donc que la chorée de Sydenham s'accompagne dans certains cas d'altérations anatomiques dont les plus constantes paraissent intéresser le faisceau pyramidal.

B. — Le faisceau pyramidal est probablement lésé dans ses origines corticales

La réunion des signes qui nous ont servi à établir l'existence d'une lésion du faisceau pyramidal permet déjà de conclure que ce faisceau se trouve atteint dans sa portion intra-crânienne.

Diverses considérations tendent à démontrer que l'altération initiale siège au niveau de ses origines corticales.

1° En raisonnant par analogie, on peut rapprocher ces chorées de Sydenham de la chorée de Huntington. On sait que, dans cette dernière affection, les lésions, tout en étant souvent diffuses, sont surtout constantes au niveau de la zone rolandique

2° Les troubles psychiques, si légers soient-ils, sont en faveur d'un processus indéterminé, mais portant son action sur l'écorce cérébrale.

3° Les signes eux mêmes de l'altération du faisceau pyramidal tendent à faire admettre que les cellules pyramidales sont le siège d'une irritation spéciale.

a) On observe, en effet, des secousses clonico-toniques sur l'importance desquelles André Thomas insiste beaucoup.

b) Enfin, l'ensemble des troubles, leur localisation exclusive d'un seul côté, leur prédominance au niveau de

certains segments de membre et de certains groupes musculaires sont plutôt symptomatiques d'un processus intéressant le faisceau pyramidal dans ses cellules d'origine.

C. — Nature de l'altération corticale

L'existence d'une atteinte corticale paraît ainsi démontrée.

En quoi consiste-t-elle ?

a) *Degré.* — S'agit-il d'une lésion organique définitive, d'une altération bio-chimique guérissable ?

Si nous nous reportons aux observations qui précèdent, nous voyons que cette altération est très variable comme degré et que tous les intermédiaires peuvent exister entre la lésion histologique passagère et le désordre anatomique permanent.

D'une façon générale cependant, il semble que l'on ait affaire à des modifications cellulaires transitoires. Dans beaucoup de cas les signes qui les traduisent disparaissent avec les symptômes fondamentaux de la chorée. Mais souvent, nous les avons vu persister isolément, et dans tous ces cas nous avons noté la fréquence des récidives, la prolongation de la chorée, sa persistance et même son passage à l'état chronique.

b) *Quels sont les rapports de cette altération corticale avec la chorée de Sydenham* ?

Trois cas peuvent se présenter :

1° La lésion organique peut être antérieure à l'apparition de la chorée. L'observation publiée par *Euzière* et

Margarol est un exemple de cette éventualité. Il s'agissait d'une femme qui avait eu vers 5 ou 6 ans une méningo-encéphalite à la suite de laquelle elle était devenue muette et aveugle. Vers 16 ou 17 ans apparurent les premières manifestations choréiques. Les deux syndromes paraissent nettement séparés chez cette malade. Chorée et signes d'altération organique semblent totalement indépendants. Cependant leur union et leur influence l'un sur l'autre sont incontestables. L'existence de lésions anatomiques a eu pour conséquence la persistance de mouvements choréiques, si elle n'a pas eu une part directe dans leur production.

2° La lésion organique peut être postérieure à l'apparition de la chorée et relever d'une origine étiologique différente.

Ici encore, l'union des deux syndromes se traduit par la persistance des mouvements sous l'influence de l'altération anatomique définitivement constituée. *Brissaud et Gy* ont rapporté l'observation d'une enfant de 14 ans qui, devenue choréique, l'est restée définitivement par suite de l'apparition progressive du tableau clinique d'une paralysie générale juvénile.

3° Les deux éventualités précédentes sont rarement réalisées. Elles démontrent cependant l'influence de lésions anatomiques de nature très diverse sur l'évolution d'un processus choréique. Si on les laisse de côté, on voit que, dans tous les autres cas, l'apparition de signes d'altérations organiques est contemporaine du début des mouvements choréiques et on ne peut qu'attribuer à une cause unique leur coexistence.

Les lésions corticales sont sous la dépendance du processus choréique.

c) *Comment le processus choréique réalise-t-il ces altérations ?*

La chorée de Sydenham apparaît à l'heure actuelle comme répondant à une toxi-infection dont la nature n'est pas encore précisée. S'agit-il d'une toxi-infection spécifique ? Certains cas de chorée apparus en dehors de toute maladie infectieuse antécédente semblent démontrer que dans quelques cas il en soit ainsi, surtout lorsque l'évolution de la danse de St-Guy s'accompagne d'une endocardite et d'une élévation thermique.

S'agit-il d'une toxi-infection variable suivant les cas, rhumatismale le plus souvent, typhoïdique ou grippale ?

Quelle que soit la nature de l'agent pathogène et le mode d'action de ses toxines, il paraît démontré, à l'heure actuelle, que la chorée de Sydenham est une méningo-encéphalite de nature toxi-infectieuse.

Le processus toxique peut simplement provoquer une irritation des cellules corticales en produisant à leur niveau des altérations histo-chimiques transitoires, mais sa virulence peut s'accroître, son action peut se prolonger ou s'exercer sur des éléments anatomiques prédisposés, il en résulte des altérations légères qui rétrocèdent plus difficilement, ou même de véritables lésions définitives.

Semblable à tous les processus méningo-encéphaliques toxi-infectieux, le processus choréique peut déterminer des altérations de degré très variable et *laisser de véritables séquelles comme traces de son passage.*

PRONOSTIC

Le pronostic des chorées de Sydenham accompagnées de signes de lésions organiques dépend de plusieurs éléments.

Il faut tenir compte d'abord de la prédisposition héréditaire qui, à des degrés divers, existe chez beaucoup de petits malades. Elle agit non seulement en facilitant l'apparition de la chorée, mais en fournissant à son évolution un terrain d'où il sera difficile de la déraciner.

Les diverses causes prédisposantes acquises ont une influence analogue. Elle est d'autant plus grande que le cerveau et ses enveloppes ont été lésés davantage au cours d'affections antérieures. Dans l'observation d'*Euzière* et *Margarot* l'existence de lésions encéphaliques remontant à plusieurs années ont eu pour conséquence la persistance des phénomènes choréiques.

L'intensité et le nombre des signes de l'altération organique constituent un deuxième élément de gravité du pronostic.

Toutes les fois qu'ils ont été très nets et multiples chez un même sujet, la chorée a montré des tendances à se prolonger, à passer à la chronicité et à récidiver. La disparition de ces signes en même temps que les mouvements involontaires ou peu de temps après, constitue un indice

favorable et peut être interprétée comme faisant prévoir une guérison définitive, sans possibilité de rechute.

Au contraire, la persistance des symptômes traduisant l'altération des centres nerveux doit faire craindre la prolongation de la maladie, ou, si celle-ci paraît terminée, des récidives de plus en plus rebelles à tout traitement.

Mais si le pronostic de ces chorées est plus grave que celui de la chorée de Sydenham habituelle, il est important de noter qu'en dépit de leur persistance dans certains cas, elles ont exceptionnellement l'évolution progressive de la chorée de Huntington. Elles se compliquent rarement de troubles mentaux démentiels. Elles constituent une infirmité qui incommode beaucoup les malades, mais qui reste stationnaire et à laquelle ils s'habituent.

Ainsi, au point de vue du pronostic, comme au point de vue des manifestations cliniques et des lésions anatomiques, les chorées que nous avons étudiées constituent un échelon intermédiaire entre la maladie de Sydenham et celle de Huntington.

TRAITEMENT

La lésion organique surajoutée est un des effets du processus choréique, c'est donc contre ce dernier que devra porter l'effort du médecin.

Le traitement des chorées accompagnées de signes d'altération du névraxe devra être fait à deux moments différents :

1° Pendant la période aiguë, on pourra employer les différentes méthodes thérapeutiques qui ont été décrites. Il n'entre pas dans le cadre de notre travail de les rappeler.

Toutefois, sachant que la chorée est essentiellement déterminée par un processus toxi-infectieux agissant au niveau de l'écorce, nous donnerons la préférence aux médications généralement dirigées contre les états infectieux.

La balnéation, les antiseptiques internes pourront rendre des services. On peut se demander si, dans certains cas, il n'y aurait pas avantage à combattre l'infection au niveau des régions où elle s'exerce. Le succès des injections intra-rachidiennes d'antiseptiques colloïdaux ou de sérums spécifiques au cours de diverses méningites autorise peut-être une thérapeutique plus hardie dans les chorées aiguës. Des solutions de sulfate de magnésie ont été

introduites par voie lombaire, mais les résultats obtenus sont encore peu concluants.

2° On devra encore intervenir après la poussée aiguë. A ce moment, la médication ne devra plus viser le processus toxi-infectieux, mais les modifications plus ou moins permanentes qu'il peut avoir déterminées du côté des centres nerveux.

Deux cas peuvent se présenter :

a) Les manifestations choréiques ont disparu, mais un examen minutieux montre que souvent persistent les signes d'une altération organique. Les récidives sont à craindre.

Il existe des séquelles qu'il faut essayer de faire disparaître. Le régime lacto-végétarien, l'iodure de potassium devront être prescrits.

b) Les phénomènes choréiques persistent. C'est alors aux modificateurs habituels des lésions organiques qu'il faut nous adresser. L'iodure de potassium trouvera encore son indication dans ces cas. En outre, on devra faire appel aux substances modératrices de l'hyperactivité motrice. Les bromures donneront souvent de bons résultats.

Enfin, dans tous les cas, devra être instituée une médication reconstituante, pour combattre l'affaiblissement général de ces malades et permettre à leur organisme de retrouver son équilibre fonctionnel.

CONCLUSIONS

I. Il existe des chorées de Sydenham qui, en outre des manifestations symptomatiques classiques, présentent des signes spéciaux et une évolution particulière.

II. Ces signes, variables, du reste, comme nombre et comme intensité chez les divers malades, traduisent des altérations nerveuses organiques habituellement légères. Elles sont diffuses, mais affectent surtout les origines corticales du faisceau pyramidal.

III. Ces lésions élémentaires sont ordinairement transitoires et guérissables, mais sont assez lentes à disparaître. Elles entrainent une prolongation de la maladie ou provoquent des récidives. Dans certains cas, elles sont permanentes et la chorée persiste indéfiniment.

IV. Si l'on met à part les observations dans lesquelles la lésion organique est simplement associée à la chorée et reconnait une étiologie différente, on voit que les altérations corticales qui accompagnent la chorée de Sydenham sont déterminées par le processus choréique lui-même.

V. Tous les travaux actuels tendent à prouver que la chorée évolutive de l'enfance est liée à une toxi-infection

portant une action sur les centres nerveux et sur leurs enveloppes, La chorée de Sydenham apparaît dès lors comme une méningo-encéphalite aiguë, susceptible de guérir complètement, mais pouvant aussi laisser des séquelles comme traces de son passage.

VI. Au triple point de vue de la clinique, de l'anatomie pathologique et du pronostic, on peut échelonner les diverses variétés de chorée de Sydenham :

Chorée de Sydenham	sans lésions nerveuses concomitantes.....	Guérison en 6 semaines.
	avec lésions très légères, passagères	Guérison plus tardive.
	avec signes légers mais persistants d'altérations organiques.....	Récidives.
	avec signes nets et permanents de lésions organiques.....	Chorées persistantes.

Ce dernier type (chorées persistantes) se rapproche de la chorée de Huntington, mais s'en distingue par la non-progressivité des troubles choréiques et par l'absence des troubles démentiels.

VII. Le traitement se fera en deux étapes et devra viser successivement : 1° la méningo-encéphalite toxi-infectieuse du début ; 2° les lésions organiques qu'elle peut laisser après elle.

Vu et permis d'imprimer
Montpellier, le 31 mai 1912.
Le Recteur,
Ant. BENOIST

Vu et approuvé
Montpellier, le 31 mai 1912
Le Doyen,
MAIRET.

BIBLIOGRAPHIE

André Thomas. — La chorée de Sydenham, maladie organique. La Clinique, 1909.

— Traitement de la chorée de Sydenham. La Clinique, 1909.

— La chorée de Sydenham, maladie organique. Congrès des aliénistes et neurologistes, Nantes, 1909.

— La nature organique de certaines chorées de Sydenham. Soc. de neurol. 1909.

André Thomas et Tinel. — Hémichorée et signes de lésions organiques du système nerveux central. Lymphocytose du liquide rachidien. Soc. de neurol. 1909.

Babinski. — De la flexion combinée de la cuisse et du tronc dans la chorée de Sydenham. Soc. de neurol. 12 janv. 1905.

Brissaud et Gy. — Paralysie générale survenue chez le père et la fille.

Charpentier. — Signe de Babinski dans la chorée de Sydenham. Soc. de Neurol, 6 déc. 1906.

— La chorée de Sydenham, maladie organique. Soc. neurol., 1910.

Claude. — Deux cas de chorée persistante avec signes de lésions anatomiques du système nerveux. Soc. de neurologie, 1er juillet 1909.

Euzière et Margarot. — Contribution à l'étude des chorées persistantes. Soc. des sc. méd. 1910.

Jumentié et Chenet. — Chorée de Sydenham avec troubles organiques. Soc. de neurol. 1er juillet 1903.

Lian et Landesmann. — La chorée de Sydenham, maladie organique. Soc. neurol. 1912.

Sainton. — Les chorées chroniques. Rapport au XIXe congrès des aliénistes et neurologistes de France à Nantes, août 1909.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !